Aus der Chirurgischen Abteilung des Standortlazarettes
Würzburg
Leitender Arzt: Oberstabsarzt Professor Dr. Dietrich

Zur Kasuistik der Osteopoikilie.

Inaugural - Dissertation

zur
Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Julius-Maximilian-Universität zu Würzburg

vorgelegt von
Helmut Wendelstein
Unterarzt
aus Wilhelmshaven.

Würzburg 1938

Buchdruckerei Oscar Dennhardt Höchstadt a. d. Aisch.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Würzburg

Referent:
Oberstabsarzt Prof. Dr. Dieterich

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549822_0114

Lange Zeit war das Knochensystem ein Stiefkind der anatomischen und klinischen Forschung. Seitdem wir aber durch das Röntgenverfahren imstande sind, bereits am Lebenden Vorgänge und Zustände im Knochen zu erkennen, ist die genauere Erforschung des Knochensystems mehr in den Vordergrund getreten. Jede Untersuchung über die Physiologie, Pathologie oder Klinik dieses, auf die innere Sektretion, den Blutchemismus, den Stoffwechsel so fein abgestimmten Organs ist wichtig für den Fortschritt unserer Erkenntnis (Erdheim). Besonders eingehend hat man sich in letzter Zeit mit den Systemerkrankungen der Knochen beschäftigt. Es sei nur an die Forschungen über die Ostitis fibrosa (generalisata), über die Rachitis, über die Osteomalacie usw. erinnert. Es ist erklärlich, daß durch Bekanntwerden neuer Tatsachen die Stellung der einzelnen, bisher schon bekannten Erkrankungen in dem System sich ändern kann, ebenso daß es schwierig ist, neue Erkrankungen in dieses System einzuordnen. Je mehr Fälle einer solchen, seltenen Krankheit bekannt werden, desto leichter wird naturgemäß ihre Einordnung gelingen. Vielleicht ist aus diesem Grunde ein kasuistischer Beitrag über eine recht seltene Knochenerkrankung, die Osteopoikilie, von Interesse. Diese, von den Franzosen mit dem Namen „Osteopoikilie" belegte Erkrankung des Skelettsystems, wurde zuerst von Albers-Schönberg im Jahre 1915 als eine bisher noch nicht bekannte Strukturanomalie des Skelettes beschrieben. Seit dieser Veröffentlichung sind 52 Arbeiten in der Weltliteratur erschienen, sodaß jetzt insgesamt 53 Fälle dieser eigenartigen Erkrankung bekannt sind.

Ich möchte kurz sämtliche bisher in der Literatur bekannten Fälle von Osteopoikilie anführen um dann diesen

seltenen Beobachtungen einen weiteren neuen Fall hinzuzufügen.

Die von Albers-Schönberg erstmals beobachtete Osteopoikilie war eine zufällige Entdeckung wie bei fast allen später veröffentlichten Fällen. Bei der Röntgenuntersuchung eines 22jährigen Soldaten, der wegen Schulter- und Fußschmerzen den Arzt aufsucht, werden ähnlich den bekannten Kompakta-Inseln, zahlreiche runde und ovale Verdichtungsherde, deren Größe zwischen 2 bis 3 mm und 4 bis 5 cm schwankt, in der Spongiosa des Skelettes vorgefunden. Das Röntgenbild sieht bunt gesprenkelt aus, woraus man die Zahl der Verdichtungsherde entnehmen kann. Durch Konfluieren größerer Schatten entstehen leistenartige Gebilde. Die Herde sind zahlreich in den Metatarsal — und Metakarpalknochen und in der Spongiosa der Meta — und Epiphysen der Röhrenknochen. Die Diaphysen sind meistens frei. Diese Herde stehen mit ihrer Längsachse stets in der Längsachse des betreffenden Skeletteiles. Am ausgesprochensten sind die beiderseitigen Kniegelenke betroffen. Die Patella ist völlig frei und zeigt normale Struktur. Die Femurdiaphyse ist ebenso wie die Tibiadiaphyse frei. Die Beckenschaufeln sind frei, doch finden sich am äußeren Rande des Ileum einzelne Verdichtungsherde. Völlig frei erscheinen außerdem noch die Wirbelsäule, Schädelknochen, Schulterblatt und Schlüsselbein. Als Ursache findet sich kein Zeichen von Lues und Tbc. und auch nichts von Belang in der Anamnese. Aetiologisch nimmt Albers-Schönberg mit Grashey einen Prozeß in der Wachstumsperiode an. Er bezeichnet sie als belanglose Erscheinung, die bisher niemals klinische Bedeutung gewonnen zu haben scheint. Eine Brüchigkeit des Knochens liegt trotz des vermehrten Kompaktasubstrates nicht vor, denn Pat. hat heftige Traumen erlitten, ohne daß es jemals zu einem Knochenbruch gekommen wäre.

Einen analogen Fall dieser Art finden Ledoux-Lebard, Chabaneise und Dessane bei einem 28jährigen Sol-

daten. Bei seinen Vorfahren bestand keinerlei erbliche Belastung. Die dunklen Herden sind im Röntgenbild überall da zu sehen, wo Spongiosagewebe anzunehmen ist; nur nicht in den Wirbeln, im Schädel, in den Rippen und Sesambeinen. In der Anamnese wurde ein „Fiévre typhoide" angegeben. Die Verfasser denken deshalb an die Möglichkeit einer aetiologischen Beziehung dieses Fiebers mit der Osteopoikilie. Es sei aber auch an die Möglichkeit einer Ostitis „de croissance" zu denken. Ob es sich jedoch lediglich um eine lokalisierte Kalkanhäufung handelt, könne die Röntgenologie nicht sagen.

1918 beschreibt Moreau den dritten Fall von Osteopoikilie. Der 31jährige Pat., der sich in gutem Allgemeinzustand befand, hatte neben einer Spondylitis lumbalis noch diese Systemerkrankung. Seine Vorfahren sollen ebenso wie seine 3 Kinder gesund gewesen sein. Die Verteilung der Flecke ist wie die beim Falle von Albers-Schönberg. Am Knie finden sich außer den Kondensationsinselchen 5 bis 8 cm lange, vertikale Streifen, die in die Diaphyse hinausreichen. Außerdem zeigen die befallenen Knochen eine Rarefizierung. Aetiologisch handelt es sich wahrscheinlich um eine Kalkanhäufung. Verfasser denkt an einen Zusammenhang mit der alten Tbc.

Wachtel findet bei einer Arthritis deformans als Nebenbefund eine weitere Osteopoikilie. Klinisch handelt es sich um einen normal entwickelten Mann. Nach Wachtel entsprechen die Verdichtungsherde den Stellen, an denen Lexer die Tbc. haematogen auftreten sieht. „Die Natur soll anscheinend uns eine Uebersicht über die Engpässe des Kreislaufs im Knochen liefern." Lues besteht nicht. Anamnestisch werden lediglich Pocken und Masern angegeben.

Richarz referiert als Nächster über eine Osteopoikilie. Sein Fall, der in der Jugend eine Purpura haemorrhagica durchgemacht hat, bildet seiner Ansicht nach ein Analogen zu dem von Albers-Schönberg.

Schéle beobachtet bei einer ebenfalls zufällig entdeckten Osteopoikilie eine erhöhte Lymphozytenzahl und einen erhöhten Blutdruck. Sonst ist der Pat. immer gesund gewesen. Von Vererbung ist nichts bekannt. Die Zahl der Flecke soll noch reichlicher als bei Albers-Schönberg's Fall gewesen sein. In der oberen Tibiadiaphyse sind Linien, „several lenghthy dense streaks" zu sehen. Für Lues oder Tbc. ergibt sich kein Anhaltspunkt.

Voorhoeve hat als Erster versucht, die Aetiologie röntgenologisch aufzuklären. Er beschreibt bei 3 Individuen, einem Vater und dessen beiden Kindern, ein neuartiges Krankheitsbild. Es handelt sich um eine Systemerkrankung des Skelettes mit wenigen bezw. keinerlei klinischen Symptomen. Die Affektion zeigt sich in zwei Formen. Der erste Typus ist charakterisiert durch dunkle Streifen, welche in der Spongiosa der Richtung der Knochenlängsachse entsprechen. Die Veränderung zeigt sich in der Metaphyse aller langen Röhrenknochen und an anderen Stellen, z. B. im Becken. Neben diesen vorherrschenden Linien finden sich helle Plaques, Metaphysenerweiterungen, Exostosen und Knochenverdünnungen. Der zweite Typus ist charakterisiert durch helle Flecke in den Metaphysen. Außerdem sieht man im Tarsus, Metatarsus, in den Carpalia und in den Phalangen stecknadelkopfgroße Verdichtungsherde. Der eine Fall ist fernerhin noch durch eine Skelettanomalie, einen sechsten Lendenwirbel gekennzeichnet. Da bei dem Vater mehr die runden Schatten und weniger die dunklen Linien ausgefüllt sind, im Gegensatz zu den Kindern, bei denen mehr die hellen Flecke und die dunklen Linien vorherrschen, sieht Voorhoeve in der Osteopoikilie einerseits und der von ihm bei den Kindern beschriebenen neuartigen Krankheit anderseits zwei Phasen ein und desselben Prozesses. Er glaubt, den Verbindungspunkt zwischen den bei diesen Kindern gefundenen Veränderungen und der Osteopoikilie gefunden zu haben. Er rechnet die Osteopoikilie und diese neuartige Krankheit zur Dyschondroplasie. Außerdem bringt er die

subjektiven Beschwerden bei der Osteopoikilie in Zusammenhang mit dieser. So hält er die durch die Arthritis deformans bedingten Schmerzen im Falle Wachtel für mögliche Manifestationen der „Dyschondroplasie".

Steenhuis bringt einen weiteren Fall bei einem 13jährigen Mädchen mit einer Bauchfelltbc. zur Kenntnis. Er nimmt einen Zusammenhang mit der Tbc. an.

Buschke und Ollendorf sehen bei einer 43jährigen Frau neben der Osteopoikilie noch ein eigenartiges Hautleiden, das sie als Dermatosklerosis lenticularis disseminata beschreiben. Die Hautveränderungen sind mit jenen der Knochen morphogenetisch koordiniert. Die Herde in der Haut sind in die Gruppe der umschriebenen Bindegewebshyperplasien einzureihen. Aetiologisch scheint die Erbbedingtheit der Anomalie eine Rolle zu spielen, doch kann nicht mit Sicherheit entschieden werden, ob es sich um eine ideotypische oder ideodispositionelle Anomalie handelt.

Alban Köhler entdeckt die Herde überall mit Ausnahme der Wirbelsäule, der Schädelknochen, der Scapula, Clavicula und Patella. Er schließt sich Wachtel's Auffassungen an, wornach die Flecke im Skelett den Embolie-stellen der Endarterien entsprechen. Als Hauptsymptom der Osteopoikilie nennt Köhler Spontanfrakturen. Diese Beobachtung findet nirgends in der Literatur ihre Bestätigung. Als weitere Symptome werden Leber-, Milz-, und Lymphdrüsenvergrößerung, sowie eine Anaemie genannt, die den letal verlaufenden Fällen als die eigentliche Todesursache zuzurechnen sei. In einem Falle seien die sehr ausgeprägten Veränderungen bereits am 18. Tage nach der Geburt im Röntgenbilde nachgewiesen worden, weshalb man wohl die Osteopoikilie zu den angeborenen Erkrankungen rechnen könne. Exogene toxische Schädlichkeiten oder Lues als Ursache der Erkrankung lehnt Köhler ab. Ob sich nun die Osteopoikilie auf einer ursprünglichen rachitisch-osteomalacischen Grundlage entwickelt, oder ob eine bereits im intrauterinen Leben vorhandene und extrauterin fortdauernde abnorme Funktion

des den Kalkstoffwechsel regulierenden Organes vorliegt, muß erst noch geklärt werden.

Kraus und Walter schreiben zu ihrem Fall: Die Albers-Schönberg'sche Krankheit ist eine lokalbedingte Störung des primären Knochenmarks im Sinne einer konstitutionellen Systemerkrankung. Es scheinen engere Beziehungen zur Leukämie mit Osteosklerose vorzuliegen".

Schell-Lund entdecken die Osteopoikilie bei einer Calcaneusfraktur eines 34jährigen Mediziners, der „ganz gesund, dick und stark" ist. Bemerkenswert ist nur die verhältnismäßig hohe Lymphozytenzahl und der gering erhöhte Blutdruck. Mit ein oder zwei Ausnahmen sind die Diaphysen frei. Auch in der Clavicula und Scapula, in der Patella und sogar erstmals in der Wirbelsäule finden sich die fleckigen Veränderungen.

Van Dorp-Beucker findet bei einem 13jährigen Mädchen eine Osteopoikilie als Nebenbefund bei einer Bauchfelltbc. Er nimmt einen aetiologischen Zusammenhang mit der Tbc. an. Mit der Besserung der Tbc. ist auch eine Rückbildung der Herde erfolgt. Doch eine nach 1½ Jahren gemachte Röntgenaufnahme zeigt, daß die Verminderung der Herde keine allzu große ist, obwohl jetzt das Mädchen erheblich an Gewicht zugenommen hat und ganz gesund ist.

Newcomet, der die Erkrankung „spotted-bones" bezeichnet, stellt sie anläßlich einer Röntgenaufnahme wegen Frakturverdachts bei einem 50jährigen, gesunden und normal gebauten Irländer fest. Die Familienanamnese ist negativ. Newcomet sieht die Herde als innere Exostosen an und bringt sie deshalb in Zusammenhang mit kartilaginären Strukturveränderungen.

Guillain und Mollaret weisen bei einem Fall von generalisierter Achondroplasie eine Osteopoikilie nach, welche die Verfasser ebenfalls zur Dyschondroplasie rechnen.

Einen weiteren Beitrag zur Frage der Osteopoikilie liefert Awalischwili. Es handelt sich um einen 24 jährigen Studenten, der unter starken rheumatischen Schmerzen, besonders im Becken und im Kreuzbein leidet. Sieben Familienmitglieder, welche untersucht worden sind, sind negativ.

Ebenso wie bisher ist der Fall von Kahlsdorf ein Zufallsbefund. Er hält die Osteopoikilie für eine Ossifikationsanomalie.

Sitenko beobachtet die dunklen Herde bei einer 21jährigen Patientin in allen Knochen, zum ersten Mal diesmal auch im Stirnbein.

Ein weiterer Fall von Osteopoikilie wird von Haack der Kölner Chirurgenvereinigung vorgestellt. Laut Referat versucht Verfasser diese Anomalie als auf ischaemischer Basis nach embolischem Verschluß der Knochenendarterien entstanden zu erklären.

Den nächsten Fall entnehmen wir der chirurgischen Klinik (von Haberer) der Universität Köln. Es handelt sich dabei um eine an einem 18jährigen Studenten wahrgenommene Entdeckung. Derselbe kommt in die Poliklinik wegen Schmerzen an der Außenseite oben am linken Calcaneus. Dortselbst findet sich eine exostosenähnliche Vorwölbung von Daumenkuppengröße. Es wird eine Schleimbeutelentzündung über eine Exostose angenommen. Das Röntgenbild zeigt neben einer Bursitis calcanei eine „Osteopoikilie", die alle Knochen bis auf den Schädel und die Wirbelsäule betrifft. Eingehende Blutuntersuchungen, Blutbild, sowie Untersuchung des Calcium- und Phosphorgehaltes haben keine Abweichungen von der Norm ergeben. Der Blutdruck beträgt 128/65, also dem Alter entsprechend leicht erhöht. Einen ähnlichen Befund hatte Schéle erhoben, wie oben beschrieben. Neben einer hochgradigen Myopie sind bei dem beschriebenen Fall in der Haut gefundene subepitheliale Cysten das einzig Auffällige gewesen. In der Familienanamnese dieses

Falles ist eine Neigung zu Stoffwechselkrankheiten, wie Diabetes und Leberleiden, einwandfrei festzustellen. Außerdem ist eine ganze Serie von „Stigmata im vegetativen Nervensystem", wie Glanzaugen, Tremor, Erröten, Erblassen und Urticaria vorhanden. Es sind Röntgenbilder von der 48jährigen Mutter und von dem 12jährigen Bruder angefertigt worden. Wenn man die Röntgenbilder dieser drei Fälle miteinander vergleicht, sieht man, daß es sich um drei typische Fälle von Osteopoikilie handelt, allerdings in ganz verschiedener Ausdehnung. Es besteht also die Möglichkeit, daß die Strukturanomalie bei den einzelnen Individuen verschiedene Grade der Ausdehnung erreicht, oder es liegen hier gewissermaßen drei Stadien vor. Alle drei Stadien haben ein Charakteristikum gemeinsam: die typische Lokalisation. Bei dem jüngeren Sohne enthalten die Meta- und Diaphysen nur wenig Herde. Bei dem älteren Sohn sind sie ziemlich gleichmäßig über Epi- und Metaphyse verstreut.

Mascherpa zeigt die Osteopoikilie bei einem 18 jährigen, jungen Mann. 2 Monate nach einer exsudativen Pleuritis entwickelte sich bei diesem eine Gonitis, die zunächst ausgeheilt schien, aber nach Anstrengungen wiederholt zu Anschwellungen des Knies führte. Radiologisch zeigen der linke Femur und die linke Tibia zahlreiche, parallel von oben nach unten verlaufende, dunkle Streifen. Rechts in den gelenknahen Teilen des Femur und der Tibia zeigt sich derselbe Befund. Ein großer, dunkler Streifen findet sich auch sowohl im proximalen Teil des linken Humerus als auch im mittleren Drittel der linken Clavicula. Alle anderen Knochen sind frei von Streifen. Beim 20jährigen Bruder und bei der 10jährigen Schwester des Pat. lassen sich in den distalen Epiphysen des linken Femur bezw. in beiden Oberschenkeln ebenfalls vereinzelte Streifen nachweisen, nicht aber bei der Mutter. Verfasser hat nach Voorhoeve den zweiten Fall einer streifigen Osteopoikilie in der Literatur veröffentlicht. Er glaubt den Zusammenhang mit einer Infektion negieren zu

können, hält aber einen Zusammenhang mit einer tuberkulösen Erkrankung für gegeben.

Jeter und Gehee finden bei einem 37jährigen, wegen einer Hauterkrankung aufgenommenen Kriegsinvaliden zahlreiche $\frac{1}{2}$ bis 10 mm große Verdichtungsherde, vor allem in der Metaphysen- und Epiphysengegend der Knochen, der Hände, Arme, Füße und Beine, weniger zahlreich im Becken und den Schulterblättern. Sonstige Besonderheiten sind nicht vorhanden gewesen. Die Frage der Entstehungsursache ihres Falles lassen Verfasser offen.

Wilcox demonstriert eine typische Osteopoikilie bei einem Vater und dessen Sohne. Sie zeigen beide charakteristische kleine Verdichtungen in allen Knochen, mit Ausnahme des Schädels, der Wirbelkörper und der Rippen. Die 28jährige Schwester des Sohnes, bei der keine Osteopoikilie besteht, zeigt eine starke Verwölbung rechts an der Stirne. Die Mutter führt diese Verwölbung auf die Zangengeburt ihrer Tochter zurück. Die Röntgenaufnahme ergibt eine starke Verdickung vorne am Schädeldach und am Boden der vorderen und mittleren Schädelgrube. Die verdickten Knochen zeigen eine fleckige Struktur und erinnern an Leontiasis ossea. Verfasser glaubt, daß weitere Untersuchungen ergeben werden, daß die Osteopoikilie eine hereditäre Erkrankung ist, hält es aber auch für möglich, daß eine Erkrankung der Nebenschilddrüsen vorliegt. Die Anamnese bei seinem Fall ist völlig negativ.

Bernuth zeigt eine Osteopoikilie im Kindesalter. Bei einem 6jährigen Mädchen, bei dem schon im Säuglingsalter eine diffuse Sklerodermie beobachtet worden war, wird röntgenologisch eine Osteopoikilie festgestellt. An den Epiphysen sind eigentümliche Verdichtungen in teils rundlicher, teils ovaler Gestalt zu sehen. Das Knochenleiden macht keinerlei Beschwerden. Als gemeinsame Ursache für die Sklerodermie und die Osteopoikilie wird eine primäre angeborene oder durch endokrine bezw. vegetative Einflüsse bedingte, sekundäre Veränderung des

gesamten Bindegewebsapparates angenommen. Störungen des Kalkstoffwechsels sind nicht beobachtet worden.

Svab kann eine Osteopoikilie bei dem 54jährigen diabetischen Vater und den beiden 27 und 28 Jahre alten Söhnen einer Familie feststellen. Mit diesem Befund zusammenhängende Beschwerden bestehen nicht. Bei den Söhnen sind die Verdichtungsinseln im ganzen Skelett verbreitet, nur der Schädel ist frei; beim Vater sind sie nur in den langen Röhrenknochen anzutreffen. Die Haut des Vaters zeigt gleichzeitig an verschiedenen Stellen Effloreszenzen vom Charakter der Dermatofibrosis lenticularis disseminata, ein Zusammentreffen, über das erstmalig Buschke und Ollendorf 1928 berichtet haben. Auf Grund des Fehlens cartilaginärer Exostosen bei seinen Fällen schließt sich Svab den Auffassungen an, die eine Dyschondroplasie als Ursache des Osteopoikilie ablehnen. Die erbliche Natur der Anomalie sei als sehr wahrscheinlich anzusehen.

Windholz berichtet über 3 Fälle von Osteopoikilie nacheinander. Beim ersten Fall handelt es sich um einen 47jährigen Maurer, der schon seit Jahren an ziehenden und reißenden Schmerzen in verschiedenen Gelenken (Knie-, Schulter-, Ellbogen- und Ileosacralgelenk) gelitten hat. Die Schmerzen werden teilweise als außerordentlich heftig beschrieben, gehen mit periartikulären Weichteilschwellungen einher und führen zeitweise zu völliger Berufsunfähigkeit. Eine Röntgenuntersuchung ergibt die Skelettanomalie. Außerdem werden am Gesäß und am Oberschenkel die als Dermatofibrosis lenticularis disseminata bezeichneten und bereits von Buschke und Ollendorf, sowie Svab beobachteten Hautveränderungen wahrgenommen. Ein 10jähriges Kind des Pat. weist neben schwerer Mißbildung des Genitale dieselben Veränderungen des Skeletts und der Haut auf, wenn auch in weniger hohem Grade: es leidet nach Angaben des Vaters öfters an leichten, ziehenden Schmerzen in der Schulter und im Ellbogen. Windholz hat dieses Mädchen

über 3 Jahre lang beobachtet und hat während dieser Zeit eine erhebliche Zunahme der Zahl, Größe und Dichte der Knochenherde an den charakteristischen Stellen, wie Hand- Fußwurzelknochen und Epiphysen der Röhrenknochen feststellen können. Die Aetiologie dieser Krankheit wird ausschließlich in ihrer Erbbedingtheit gesucht, weil Außenfaktoren, z. B. Krankheit usw. auf die Vermehrung, wie auch auf die vermutlichen Entstehungen der Knochenherde keinen Einfluß auszuüben scheinen.

Derome demonstriert 2 Fälle von Osteopoikilie, welche sowohl an Epiphysen wie auch hier an Diaphysen kleine Verdichtungsherde im Knochen erkennen lassen, die für Osteopoikilie typisch sind. Auf die absolute Gutartigkeit solcher als Entwicklungsstörung zu deutenden Befunde wird nachdrücklich hingewiesen.

Bei dem Falle von Bloom handelt es sich um einen 17jährigen Mann mit kongenitaler Lues. Pat. ist wegen fraglicher, luetischer Veränderungen geröntgt worden. Dabei finden sich typische, 1 bis 15 mm große Verdichtungsherde an den Carpalia und Metacarpalia, den Phalangen, Kopf und oberen Hälfte des Humerusschaftes beiderseits, unterem Humerusende beiderseits, oberen und unteren Ende von Radius und Ulna, Schulterblättern, Fibula und Tibia. Einzelne Herde können in der rechten Clavicula und im linken Kiefer nachgewiesen werden. Frei sind Wirbelsäule, Rippen und Schädel. Eine Schwester hat einen einzigen Herd in der Basis des Metacarpale II links, zwei Schwestern und die Mutter sind frei. Zur Frage der der verschiedenen Hypothesen über die Aetiologie nimmt Bloom keine Stellung.

An Hand einer eigenen Beobachtung kann Erbsen als Nächster nach Sitenko die bisherige Auffassung, daß bei der Osteopoikilie der Schädel stets frei bleibt, widerlegen. Verfasser findet an den platten Knochen des Schädeldaches, nahe der Lamina interna, außerdem in den Beckenknochen zahlreiche Verdichtungsherde. Die übrigen Skelettknochen sind frei. Der Befund ist bei einem 26jährigen

Pat., der einen Betriebsunfall erlitten hatte, erhoben worden. Trotz der Schwere des Unfalles ist eine Verletzung der Schädelknochen nicht festzustellen gewesen. Eine erhöhte Knochenbrüchigkeit bei Osteopoikilie kann somit in diesem wie in den übrigen in der Literatur bekannten Fällen nicht angenommen werden. Auffällig ist in dem beschriebenen Fall der auf Grund der neurologischen Untersuchung begründete Verdacht auf multiple Sklerose.

Gandy, Guilbert und Craschneanschi beschreiben die Osteopoikilie bei einem 23jährigen Mann, der nur 1,34 m lang und 37 kg schwer ist. Die charakteristischen stecknadelkopf- bis erbsengroßen Veränderungen sind symmetrisch angeordnet u. nur in den Extremitäten und den angrenzenden Teilen des Schulter- und Beckengürtels lokalisiert. Verfasser bezeichnen diese Skelettveränderungen als eine dystrophische Anomalie, da man nicht das Recht habe, diese klinisch symptomlosen Veränderungen als eine Erkrankung zu bezeichnen.

Den nächsten Fall einer Osteopoikilie teilt uns Winckler im Jahre 1936 mit. Anamnestisch bestehen bei dem Pat. keine Besonderheiten. In der Familie sind keine Erbkrankheiten oder übertragbare Krankheiten, insbesondere keine Tbc. vorgekommen. Die klinische Untersuchung ergibt außer einer frischen Fußverletzung weder äußerlich noch an den inneren Organen einen krankhaften Befund. Unter den Verdichtungszonen am Knochengerüst fällt hier die starke Mitbeteiligung der Symphyse und des Os ischii auf, auch sind gegenüber anderweitigen Schilderungen die Scapula und Clavicula in den Prozeß einbegriffen. Am eindrucksvollsten zeigt sich die Knochenveränderung am Fuße und an der Hand, während der Schädel vollkommen frei ist. Im ganzen fällt noch auf, daß die nicht in den Prozeß einbegriffenen Knochenteile außerordentlich atrophisch sind, eine Erscheinung, die auf eine Verschiebung im Kalkgehalt des Knochens zurückgeführt werden muß. Eigentümlich ist jedoch dabei, daß die Festigkeit des Knochens anscheinend dadurch nicht

herabgesetzt ist, denn Pat. hat schon öfters Extremitätenkontusionen gehabt, ohne daß es je zu einer Fraktur gekommen wäre; die bei dem jetzigen Unfall einwirkende Gewalt hätte auch wohl einen normalen Knochen zum Bruch gebracht. Die mikroskopische und serologische Untersuchung des Blutes ergibt normale Werte. Verfasser hält bei der Osteopoikilie an einer Knochenstrukturanomalie ohne krankhafte Ursachen und Folgen fest.

Hirsch berichtet über Vorkommen der Erkrankung bei einem Vater und dessen Sohne, die er selbst beobachtet hat. Bei dem Sohne ist die rein noduläre Form festzustellen, während bei dem Vater die Mischform der Erkrankung vorliegt. Dem Berichte sind zahlreiche Röntgenbilder beigefügt. In der abschließenden Begutachtung bespricht Autor eventuelle Zusammenhänge der Osteopoikilie mit anderen Systemerkrankungen der Knochen, wie Ostitis fibrosa, Ostitis deformans usw.

Lange ist es nach Schell-Lund zum zweiten Mal gelungen, die Knochenherde auch in der Wirbelsäule und zwar vorwiegend in der Halswirbelsäule nachzuweisen. Bei dem imbecillen Kranken besteht außerdem Hermaphroditismus. Blaue Skleren sind nicht dabei gewesen.

Nather gibt 4 weitere Fälle von Osteopoikilie bekannt, von denen 3 familiär sind. Die Röntgenuntersuchung der Tochter und des Bruders des Pat., bei dem man zufällig die Ostitis condensans disseminata entdeckt hat, ergeben die gleichen typischen Knochenherde. Außer Wirbelsäule, Schädel und Rippen sind sämtliche Knochen typisch befallen. Die sorgfältig erhobenen Vorgeschichten ergeben keinen Anhalt für die Entstehungsursache. Verfasser hält die rezessive Vererbung der Osteopoikilie für erwiesen. Nicholz und Shiflett referieren über einen Fall von Osteopoikilie und wollen in 17jährigen Beobachtungen eine Zunahme der Verdichtungsherde gesehen haben.

Borchard beschreibt bei seinem Fall als auffällige Begleiterscheinung blaue Skleren und verlängerte Blutgerinnungszeit.

Kreuter berichtet 1936 von einem weiteren Fall, bei dem es zum ersten Mal möglich ist, das Skelett histologisch zu untersuchen. Die anatomischen Untersuchungen der mit Osteopoikilie behafteten Knochen verdanken wir Schmorl. Es handelt sich bei dem einschlägigen mikroskopisch untersuchten Fall um einen 14jährigen Knaben, bei dem sich aus einer Osteomyelitis der linken Tibia eine Sepsis mit metastatischer Osteomyelitis anderer Knochen, Vereiterung großer Gelenke und tödlicher Amyloidose der inneren Organe entwickelte. Bei der anatomischen Untersuchung der Knochen: Hälfte des linken Humerus, Sternum, unterer Teil der Lendenwirbelsäule mit Kreuzbein, Hälfte des Beckens mit Schambeinfuge, erkennt man in den Epiphysen, die im Röntgenbild verdichtete Herde aufweisen, daß letztere etwa stecknadelkopf- bis pfefferkorngroß, selten größer sind. Sie zeigen eine unregelmäßige, etwas zackige Umgrenzung und auf der Sägefläche ein homogenes, grauweißes Aussehen, wie es kleine Osteome darbieten. Am klarsten treten sie an mazerierten Knochenscheiben hervor, hier erkennt man, daß sie in den feinen Syongiosaplatten und -bälkchen als knotenförmige Gebilde von der obenerwähnten Größe eingeschaltet sind und teils rundlich, teils oval erscheinen.

Die mikroskopische Untersuchung wurde an Scheiben, die in Salpetersäure entkalkt wurden, vorgenommen; einige Scheiben wurden auch mit Müllerscher Lösung längere Zeit behandelt, um den Nachweis kalklosen Knochens zu ermöglichen. Letzterer fand sich, um dies gleich vorweg zu nehmen, nur hier und da in ganz dünnen Schichten an Stellen, an denen durch Osteoblasten neuer Knochen angelagert wurde. Die ondochondrale Ossifikation an der Diaphysenseite des Intermediärknorpels zeigte keine Abweichungen von der Norm, die Einschmelzung des verkalkten Knochens verlief regelrecht, die neugebildeten dünnen Knochenbälkchen waren überall in normaler Zahl und Dicke vorhanden. Die im Röntgenbild die Verschattung gebenden Knochenherde zeigten bei

der mikroskopischen Untersuchung keine kompakte Beschaffenheit, sondern bestanden aus dicht nebeneinanderstehenden Knochenbalken. Die Anordnung der letzteren ist meist büschelförmig. Die an der Peripherie liegenden Knochenbalken bilden eine den Herd umkreisende Kapsel mit nur spärlichen Oeffnungen, durch die der im Innern des Büschels zwischen den Knochenbalken liegende Markraum mit dem angrenzenden Knochenmark, das meist ein von Fettzellen mehr oder minder reichlich durchsetztes, zelliges Mark ist, in Verbindung steht. Die im Innern der Herde gelegenen Knochenbalken zeigen verschiedene Dicken und verlaufen ziemlich unregelmäßig, nur die den peripheren Knochenbalken benachbarten verlaufen annähernd parallel zu letzteren; im Zentrum bilden sich aber ein ziemlich enges, unregelmäßiges Netzwerk. Die peripheren Knochenbalken bestehen aus lamellären Knochen, ebenso die ihnen benachbarten, mehr zentralwärts gelegenen Balken, ihre Oberflächen sind meist glatt, d. h. ohne grubige auf Resorption deutende Einbuchtungen. Dementsprechend werden auch hier meist keine Osteoklasten gefunden, Osteoblasten fehlen meist ebenfalls. Diese Balken werden mitunter von feinen, gradlinig verlaufenden Kittlinien durchzogen — Unterbrechungskittlinien nach Möllendorf — (Haltelinien nach Erdheim), die Knochenstellen sind klein, regelmäßig gebaut und gleichmäßig verteilt. Die das zentrale Netzwerk bildenden Knochenbalken zeigen meist ebenfalls lamellären Bau, mitunter bestehen sie aber aus einem parallel faserigen, aus sehr feinen Fibrillen sich aufbauenden Knochengewebe, das wohl aus feinfaserigen Knochenmark hervorgegangen ist. Sichere Angaben lassen sich in dieser Hinsicht nicht machen, da Anfangsstadien dieser Knochenbildung nicht beobachtet wurden. Die in ihnen enthaltenen Knochenzellen sind etwas größer und liegen nicht so regelmäßig wie in den lamellären Knochenbalken. An ihrer Oberfläche finden sich mitunter niedrige kubische Osteoblasten und ganz schmale, kalklose Säume, wie sie

für frisch apponiertes Knochengewebe charakteristisch sind. Mitunter trifft man hier auch vereinzelte in Howshipschen Lakunen liegende Osteoblasten an. An der Peripherie ist der Uebergang in die normalen, lamellär gebauten Spongiosebalken ein allmählicher. Der Bau ist ein derartiger, daß man annehmen muß, daß die beschriebenen Herde in die normalen Knochenbalken gleichsam eingeschaltet sind. Knorpelreste, denen man in den normalen Knochenbalken, besonders bei abgelaufener Rachitis begegnet, sind nirgends nachweisbar. Selten findet man feine Gefäße kapillären Charakters, die in die peripher gelegenen Knochenbalken vom umgebenden Mark aus oder von dem innerhalb der Herde gelegenen Markabschnitte eindringen und sie durchbohren. Größere Arterien und Venen werden nur ausnahmsweise gefunden. Havers'sche Systeme kommen nicht vor, wohl aber konzentrisch um ein Blutgefäß angeordnete Knochenlamellen. Gleichzeitig hat auch Schmorl stark porotische Knochenherde festgestellt. Aus dem mikroskopischen Befund ergibt sich also, daß die röntgenologisch die Verschattung gebenden Knochenherde nicht aus einem der Kompakta der Röhrenknochen entsprechend gebauten Knochengewebe aufgebaut sind, sondern aus spongiösen Knochen bestehen. Die Knochenbalken sind im allgemeinen dicker als die an dem betreffenden Ort sonst vorhandenen Spongiosabalken und -platten. Da die einzelnen Herde zusammensetzenden Balken sehr dicht nebeneindander liegen, entsteht bei der Betrachtung der Herde der Eindruck eines kompakten Knochens. Die Herde zeigen entsprechend ihrem Aufbau aus Knochenbalken einen blättrigen mitunter büschelförmigen Bau. Häufig vorgefundene Osteoklasten weisen auf Resorptionsvorgänge hin. Hier und da finden sich auch Neubildungsvorgänge, wie die vermehrten, der Oberfläche aufsitzenden kubischen oder spindelförmigen Osteoblasten zeigen. Jedoch sind Anbauvorgänge nicht besonders häufig, woraus man wohl schließen darf, daß eine nennenswerte Vergrößerung dieser Knochen nicht mehr stattgefunden

hat. Die Herde entstehen an Ort und Stelle, wo sie gefunden werden, aus dem Knochenmark. Ein endochondraler Ursprung ist nicht wahrscheinlich, da die Herde nicht mit der endochondralen Wachstumszone in Verbindung stehen, sondern alle etwas entfernt von ihr gefunden werden. Der Umstand, daß sie der epiphysenwärts gerichteten Seite des Intermediärknorpels dicht anliegen können, beweist nicht, daß sie endochondralen Ursprungs sind, weil an dieser Stelle ein solches Wachstum garnicht stattfindet. Gegen die Anlage einer endochondralen Entstehung spricht auch die Tatsache, daß bei der Untersuchung zahlreicher Herde niemals Knorpelreste in ihnen gefunden werden. Es scheint demnach Schmorl wenig wahrscheinlich, daß etwa die Rachitis bei der Genese der Osteopoikilie eine Rolle spielt. Wahrscheinlich entstehen die Veränderungen auf Grund einer angeborenen Anlage; ein Anhaltspunkt für eine Disposition für andere Knochenkrankheiten ist nicht vorhanden. Interessant dürfte der Umstand sein, daß die Knochenherde in den ankylosierten und wegen der Ankylose funktionell wenig beanspruchten und infolgedessen porotisch gewordenen Spongiosateilen ebenfalls Zeichen einer Osteoporose darbieten, ein Beweis dafür, daß sie keine vita propria führen, wie das bei manchen angeborenen Fehlbildungen der Fall ist.

Brücke hat sich als Einziger nach Schmorl ebenfalls mit der Histogenese der Osteopoikilie befaßt. Zur histologischen Untersuchung dienten ihm vom ersten Fall Windholz infolge eines Panaritium ossale des rechten Daumens gewonnene Knochenstücke. Dieselben wurden nach Entkalkung in Celloidin eingebettet und in 0,0012 mm dicke Schnitte zerlegt (Hämatoxylin-Eosin, Hämatoxylin — Hansen, Mallory'sche Bindegewebsfärbung). Die Schnitte wurden teils in Canadabalsam, teils in Glyzerin aufgelegt, da sich die Knochenstruktur in Glyzerinschnitten besser erkennen läßt.

Im Ganzen finden sich in den Schnitten 6 deutliche

Verdichtungsherde, davon 4 mittelgroße, 2 kleine. Die Herde sind zum Teil in der Spongiosa gelegen, zum Teil handelt es sich um in Verbindung mit der knöchernen Schlußplatte stehende Kompakta-Knocheninseln. Sie enthalten reichlich Gefäße und kleine Markräume. In den Markräumen befindet sich teils Fettmark, teils locker fibröses, gefäßreiches Markgewebe. Im Bereiche der mit fibrösem Mark erfüllten Räume wird eine gesteigerte, celluläre Resorption mit Entwicklung mehrkerniger Osteoklasten, die tiefe Gruben in den Knochen bilden, beobachtet. Der Knochen der Herde zeigt überwiegend lamellären Bau mit Havers'schen Systemen und Schaltlamellen, sowie Kittlinien. Dazwischen finden sich Stellen von ungeordnet gebautem Knochen mit reichlich großen und unregelmäßig gelagerten Knochenkörperchen eingeschaltet. Eine faserige Struktur des Knochens, wie dies Schmorl beschreibt, ließ sich nicht nachweisen; doch entspricht wohl der ungeordnet gebaute Knochen dem von Schmorl beschriebenen faserigen Knochen. Ebenso wie im Falle Schmorl's konnten hier nirgends Knorpelreste gefunden werden. Die Spongiosa des Knochens außerhalb der beschriebenen Herde ist überall ziemlich gitterförmig gebaut, ihre Zwischenräume sind größtenteils von Fettmark, stellenweise auch von gefäßreichem Fasermark mit mehrkernigen Osteoklasten ausgefüllt. Die knöcherne Schlußplatte ist an einigen Stellen osteoklastisch abgebaut, sodaß die Markräume bis zum Gelenkknorpel vordringen. Nirgends jedoch wird die Verkalkungszone des Gelenkknorpels durch Gefäßräume durchbrochen. Der Gelenkknorpel selbst ist überall gleich breit und zeigt an der Oberfläche kleine zottige Auffaserungen; dabei zeigt er unter scharf gezeichneten, dunkelblau gefärbten Verkalkungslinien eine weniger intensiv gefärbte Verkalkungszone, die mit verschiedenen Fortsätzen in das subchondrale Knochengebälk verzapft ist.

Brücke konnte also nur echten, lamellären Knochen nachweisen. Es findet die Herde ganz reaktionslos in die

umgebende Spongiosa eingeschaltet. Anzeichen irgendeiner endzündlichen Entstehung lassen sich nicht erkennen. Er setzt sich für die Bezeichnung der Verdichtungsherde als Enostosen ein, die mit dem Abschluß des Körperwachstums ihre endgültige Größe erreicht hätten. Nach seiner Ansicht liegt hier eine generalisierte Fehlbildung des Skelettes, eine Mutation im Sinne der Vererbungstheorie vor.

König (Hildesheim) demonstriert auf der 54. Tagung der Deutschen Gesellschaft für Chirurgie in Berlin einen Fall von Osteopoikilie, die er bei einer Schizophrenen entdeckt hat. Er zeigt die eigenartige Fleckenzeichnung der einzelnen Knochen im Bereiche des ganzen Skelettes, vor allem in der Spongiosa. Am Schädel und an der Wirbelsäule hat sich diese Fleckenzeichnung nicht nachweisen lassen. Die Ursache sei unbekannt. Klinisch sei diese Fleckenzeichnung harmlos, während die Marmorknochenerkrankung, die von einzelnen Autoren der vorgezeigten Erkrankung gleichgestellt würde, ein schweres Krankheitsbild bedinge und oft zum Tode führe.

Petersen beschreibt eine Osteopoikilie bei einem 34-jährigen Seemann, der wegen einer Schulterkontusion zur Röntgenuntersuchung kommt. Der Pat. ist bisher nie krank gewesen. Die allgemeine Untersuchung ergibt eine Pityriasis versicolor, ausgedehnte Zahnkaries und einen Schiefstand der linken Schulter. Von den Knochen sind Schädel und Wirbelsäule frei. Es sind auch die Brüder und die Mutter des Pat. geröntgt worden. Bei der Mutter finden sich zwei Herde in den 5. Metacarpalknochen. Bei einem Bruder zeigt sich eine Lunatummalacie, bei dem anderen ebenfalls eine Osteopoikilie, bei der Schwester keine Veränderung. Aetiologie und Pathogenese sind nach Verfassers Ansicht noch völlig unklar, zweiffellos spiele eine erbliche Veranlagung beim Zustandekommen der Anomalie eine gewisse Rolle.

Bornhauser beobachtet eine Osteopoikilie bei einer 62jährigen Frau. Bei der wegen eines Panaritium ange-

fertigten Röntgenaufnahme eines Fingers finden sich typische, fleckige Verdichtungsherde. Eine daraufhin vorgenommene Röntgenuntersuchung des ganzen Skelettsystems zeigt Osteopoikilieherde an den üblichen Stellen mit Ausnahme des Schädels und der Wirbelsäule. Als Nebenbefund findet sich ein verkalktes Enchondrom am linken Fibulaköpfchen.

von Stubenrauch referierte über Entstehung der Verdichtungsherde bei Enostosis multiplex (Osteopoikilie). Er hat am Knochenmaterial eines Falles mikroskopische Untersuchungen angestellt, deren Ergebnisse Belege für die endochondrale Entstehung der Knochenverdichtungsherde liefern. von Stubenrauch kündigt nach weiteren und umfangreicheren Untersuchungen für später eine ausführliche Veröffentlichung seiner Resultate an.

Ein weiterer Fall wird von J. Risseeuw (Rotterdam) beschrieben. Es wird hierbei näher auf den familiären Charakter der Osteopoikilie eingegangen. Verfasser zählt 8 Familienmitglieder (Vater, 6 Kinder und 1 Enkelkind) auf, die alle eine Osteopoikilie haben. 3 von ihnen sind ganz beschwerdefrei, während die anderen 5 mehr oder weniger starke Gelenkschmerzen in Fuß- und Kniegelenken haben. Einer der Pat. hat an einer Osteomyelitis der Tibia gelitten; aber ein Zusammenhang der Osteopoikilie mit der Osteomyelitis ist unwahrscheinlich. Hautveränderungen sind hier nicht beobachtet worden. Es liegt wahrscheinlich ein angeborenes, vererbbares Leiden vor; der familiäre Charakter deutet daraufhin und auch die Tatsache, daß andere Mißbildungen zusammen mit der Osteopoikilie vorkommen. Bei 2 der hier beschriebenen Pat. wird gleichzeitig eine Exostose vorgefunden.

Ueber 3 Fälle von Osteopoikilie, die von einer Reihe lokaler Besonderheiten begleitet sind und deshalb Erwähnung verdienen, berichten Funstein und Kotschiew. Sie stellen einen Zusammenhang eines Teiles der Herde mit der Corticalis der Knochen bei erhaltener Spongiosa derselben her und verweisen auf die Möglichkeit

einer Entstehung von Herden im Prozeß der endochondralen Verknöcherung, schließen aber nicht die möglichen Einflüsse von Veränderungen in dem diaphysären Knorpel aus. Die an dem Material beobachteten degenerativen Veränderungen der Knochengefäße sollen nach beiden Autoren die Annahme über die Entstehung der Osteopoikilie infolge mesenchymaler Störungen bestätigen, weshalb sie auch als eine embryonale Anomalie anzusehen sei.

Reiser zeigt kurz einen Fall bei einer erwachsenen Pat., die wegen rheumatischen Beschwerden zur Untersuchung kommt. Auch ist die Anomalie vorwiegend an Hand-, Ellenbogen- und Sprunggelenken, sowie den distal anschließenden Knochen lokalisiert. Die einzelnen sklerosierten Knocheninseln haben kaum linsengroße, rundliche Formen. Zu Leistenbildungen innerhalb der Spongiosa ist es hier nicht gekommen.

André berichtet über 2 Fälle dieser eigenartigen Erscheinung, die im Breslauer Allerheiligen-Hospital beobachtet worden sind.

Bei dem auf der chirurgischen Abteilung festgestellten Fall handelt es sich um einen 31jährigen, gesunden, kräftigen Maurer, der sich einen Bruch des rechten äußeren Knöchels zugezogen hatte. Die vom rechten Fußgelenk angefertigten Röntgenaufnahmen zeigen außer dem Bruch noch die für das Vorliegen einer Ostitis condensans disseminata charakteristischen Veränderungen; auch am linken Unterschenkel und an der Hand ließen sich die gleichen Befunde erheben. Die Röntgenbilder sehen durch Verdichtungsherde im Knochen wie gesprenkelt aus; diese haben eine Größe von 2—3 und 1—5 mm, stehen mit ihrer Längsachse in der Längsachse des betreffenden Skeletteils, am dichtesten in der Spongiosa der Epiphysen der langen Röhrenknochen, überschreiten nirgends die Oberfläche, die Knochenprofile sind durchaus scharfrandig. Die Flecke sind kompakt, einzelne auch kreisförmig mit helleren Zentren. Die Herde folgen dem Knochenbälkchenzug der Struktur. Die Verteilung der

Flecke im Skelett scheint mit den Emboliestellen der Endarterien zusammenzufallen, wie bei der Tuberkulosis haematogenes ossium, ohne daß die Tuberkulose als Ursache angesehen werden könnte. Eigenanamnese, Befunderhebung bieten nichts Pathologisches dar. Auch bei der Aszendenz war nichts von der Norm Abweichendes zu finden, ganz erklärlich, da bei dieser Systemerkrankung keine erhöhte Neigung zu Knochenbrüchigkeit besteht, das Merkmal wahrscheinlich genotypisch verankert, der Erbgang rezessiv ist. Ob es sich um eine Ossifikationsanomalie, eine Dyschondroplasie handelt, ist strittig.

Der 2. Fall ist auf der inneren Abteilung des Hospitals entdeckt worden. Hier handelt es sich um eine akut an einer Endocarditis erkrankte 19jährige Frau. Bei einer Lungenaufnahme sind im Oberarm wieder die für diese Ostitis charakteristischen Herde festgestellt worden. Die Aufnahmen von Händen und Füßen, Unter- und Oberschenkeln, Becken zeigen dieselben Befunde, während die Aufnahmen von Schädel, Rippen und Wirbelsäule frei von diesen Kalkherden sind und damit die Angaben der früheren Bearbeiter bestätigen. Familien- und Eigenamnese bieten auch hier nichts Charakteristisches dar.

Bisher sind in der Weltliteratur die obigen 52 Einzelbeobachtungen von Osteopoikilie erschienen. 20 mal ist das familiäre Auftreten der Osteopoikilie nachgewiesen worden, sodaß bis jetzt insgesamt 72 Fälle röntgenologisch festgestellt worden sind. Diesen können wir einen klassischen Fall hinzufügen, der sich durch Eigentümlichkeiten auszeichnet und daher Veröffentlichung verdient.

In unserem Falle handelt es sich ebenfalls um eine zufällig gemachte Entdeckung.

Die klinischen Daten sind kurz folgende:

Ein jetzt 23jähriger Soldat kommt Ende Januar 1937 in das Lazarett wegen Narbenbeschwerden an alter Blinddarmoperationsnarbe.

Anamnestisch gibt Pat. als Kinderkrankheiten Keuchhusten und 1926 die Blinddarmoperation an. Von den Eltern ist der Vater, von Beruf Bäckermeister, mit 45 Jahren an einer septischen Angina verstorben. Die Mutter, die 53 Jahre alt ist, lebt und leidet unter Krampfadern. Seine Geschwister, ein Zwillingsbruder und eine Schwester von 13 Jahren leben und sind gesund. Ein Anhaltspunkt für Geschlechtskrankheiten oder Tbc. ist nicht vorhanden, ebenso ist in der Familienanamnese eine Neigung zu Stoffwechselkrankheiten oder nervösem Leiden nicht einwandfrei festzustellen.

Der Aufnahmebefund ergibt zwei Querfinger unterhalb der alten Operationsnarbe und über dem rechten Leistenband leichte Druckschmerzhaftigkeit, weshalb eine Beckenübersichtsaufnahme veranlaßt wird. Das Röntgenbild zeigt eine klassische Osteopoikilie. Der Pat., der 1,68 m groß und 68,5 kg schwer ist, hat einen kräftigen und wohlproportionierten Körperbau. Haut und Schleimhäute sind gut durchblutet, an der Haut ist keine Veränderung sichtbar. Mundhöhle, Hals- und Rachenorgane sind o. B., Herz-, Lungen- und Bauchorgane sind ebenfalls o. B. Die Extremitäten sind frei beweglich. Es wird keine Schmerzhaftigkeit beim Beklopfen der Knochen angegeben. Für rachitische Symptome ergibt sich kein Anhalt. Die Reflexe sind alle vorhanden, gut und leicht auslösbar und auf beiden Seiten von gleicher und normaler Stärke. Phathologische Reflexe fehlen. Im Urin finden sich weder Zucker noch Eiweiß, das Sediment ist o. B. Es liegen die Blutbilder von 3 verschiedenen Zeitabständen vor, die bis auf die schwankende Zahl der Eosinophilen (1,5, 4%) keine wesentlichen Abweichungen ergeben haben.

Hb = 90%, F. I. = 1,0

Ery = 4,5 Leuko = 9000;

Differentialblutbild: Mono = 4%, Lympho = 14%,

Stab = 10%, Segment = 65%, Eosinophile = 4%, Jugdl. = 3%

Die Blutsenkung nach Westergreen beträgt:

am 26. 1. 37	22/40 mm
am 7. 10. 37	9/32 mm
am 24. 11. 37	4/9 mm

Pat. ist immer fieberfrei gewesen.

Der Blutdruck beträgt 120/90, Wa. R. negativ.

Das Ergebnis dieser Untersuchungen ist also ein negatives. Lediglich die Senkung ist 2 mal beschleunigt gewesen, ohne daß ein Zusammenhang mit der Osteopoikilie anzunehmen wäre.

Der Röntgen-Befund.

Bei allen Röntgenaufnahmen sind die Weichteilzonen in ihrer äußeren Form, ihrer Breite, in Ton und Zeichnung normal. Die Knochenbilder sind, verglichen mit entsprechenden, durchschnittlichen Befunden ihrer Größe und Zeichnung nach im Allgemeinen normal. Voorhoeve hat zum ersten Mal auf Abweichungen in der Norm hingewiesen. Er stellt deutlich Metaphysenverbreiterungen fest. Wir können keine Verbreiterungen feststellen. Wir haben nahezu das ganze Skelettsystem geröntgt und überall die Veränderungen im Knochen, in Form von 2—5 mm großen Verdichtungsherden feststellen können.

Beckenübersicht: Am ausgeprägtesten finden sich bei unserem Falle die Verdunklungsherde in typischer Lokalisation im Becken und im proximalen Oberschenkel. Die Aufnahme ist ganz charakteristisch und klassisch für die Osteopoikilie. Wir finden kaum in der Literatur eine ähnlich beschriebene, typische Beobachtung. Hier gilt der treffende Vergleich Dorp-Beucker's: „Das Knochenbild sieht wie mit Hagelschlag übersät aus." Das Femurbild enthält in seinem gelenknahen Anteil zahlreiche linsen- bis erbsengroße Herde, scharf begrenzt, mit geringen Aufhellungen im Innenbild. Gegen die Diaphyse zu hört das dichte Vorhandensein der runden Herde plötz-

lich auf, analog der Spongiosa-Anordnung. Im Becken sind die Schaufelmitten frei. Die Herde sind auf das Os pubis, Os ischii und die Cristae ossis ilei beschränkt.

Handskelett: Das Epiphysenbild von Ulna und Radius zeigt einzelne linsengroße, begrenzte Herde. Die Carpalknochen enthalten meist 3 oder 4 runde Verdunklungsherde. In deren Innenfeld sieht man keine Netzzeichnung, wohl aber einzelne helle und dunkle Punkte, die sich deutlich abheben. Im Epiphysenbild der Basis der Metacarpalia finden sich wiederum einige scharf begrenzte Verdunklungsherde, von denen aus eine feine Spongiosanetzzeichnung zur Diaphyse zieht. Deutlich zeigt auch noch das Epiphysenbild der Köpfchen der Metacarpalia 2—3 Verdunklungsherde, während sich dasselbe nur mehr ganz schwach und nur angedeutet an den Phalangen wiederholt. Die Tonintensität dieser Herde ist noch kräftiger als diejenige der Corticalis.

Fußskelett: In der unteren Extremität ist diese eigenartige Affektion ebenso ausgebildet. Man sieht Herde im oberen und unteren Ende der Tibia und Fibula, im unteren Ende des Femur, im Talus und Calcaneus und in den Metatarsal- und Tarsalknochen. Im Calcaneus und in den Metatarsalia folgen die Achsen der einzelnen Herde deutlich dem Bälkchenzug der Spongiosa. Die Herde sind hier etwas unschärfer begrenzt, im Innenbild sehen wir wieder teils Aufhellungen, teils Verdunklungen oder Spongiosanetzzeichnungen.

Da bisher die Osteopoikilie im Schädel und in der Wirbelsäule erst zweimal und in den Rippen sehr selten beobachtet worden ist, ist es von Interesse, auch bei unserem Fall nach Verdichtungsherden in diesem Knochen zu forschen.

Schädel: Die Schädelaufnahme zeigt eine normale sella turcia und läßt keine Veränderung in den Knochen erkennen.

Rippen und Wirbelsäule: Sowohl in den Rippen

als auch in den Wirbelkörpern sind Osteopoikilieherde mit Sicherheit nicht nachzuweisen.

Nun liegt es noch nahe, auch hier den familiären Charakter der Anomalie zu erörtern. Wir haben deshalb auch den Zwillingsbruder untersucht. Ebenso klassisch und deutlich finden wir auch bei ihm die Osteopoikilie im Röntgenbild ausgeprägt. Die Becken-, Hand- und Fußskelettaufnahmen des Zwillingsbruders zeigen dieselbe Anordnung der Verdunklungsherde in gleicher, typischer Lokalisation. Die Bilder der beiden Brüder sind kaum zu unterscheiden. Immer befinden sich die runden Verdunklungsherde im Epiphysenbild, ihr Innenfeld ist ohne Netzzeichnung. Zur Diaphyse zieht von den Herden aus ein feines Spongiosanetz. Damit ist wohl die Heredität dieser Anomalie bestätigt.

Die Diagnose „Osteopoikilie" ist bereits weiter oben mitgeteilt worden, doch muß sie noch näher umschrieben und differentialdiagnostisch abgegrenzt werden. Charakteristisch ist, daß die Osteopoikilie nur durch das Röntgenverfahren diagnostiziert werden kann und daß sie meistens anscheinend keine klinischen Erscheinungen macht. Für einen Zusammenhang mit Tbc sprechen sich viele Autoren aus. Aber selbst die gutartigen Formen von Tbc, wie sie von Jüngling und anderen beschrieben worden sind, machen Beschwerden, wenn auch geringgradige. Tumoren, welche durch Metastasen das Bild einer Osteopoikilie vortäuschen können, sind nicht bekannt. Lues ist ebenfalls auszuschließen, dagegen spricht auch in unserem Falle die negative Wa. R. Differentialdiagnostisch läßt sich die Osteopoikilie auch gegen die Marmorknochenkrankheit, mit welcher sie in der Literatur häufig verwechselt wird, leicht abgrenzen. Die Marmorknochenkrankheit macht eine Sklerose der Corticalis und dadurch eine Reduzierung der Markhöhle. Ferner findet man hier globige Verdickungen der Proc. clinoid. post. des Türkensattels, Nervenläsionen durch Verengerung der Schädelostien, alles Symptone, die bei der Osteopoikilie fehlen. Das Haupt-

unterscheidungsmerkmal ist jedoch die abnorm erhöhte Knochenbrüchigkeit bei der Marmorknochenkrankheit, die bisher bei der Osteopoikilie nicht beschrieben worden ist und nur von Köhler und Kappis erwähnt wird. Aber nicht nur die Marmorknochenkrankheit, sondern auch eine isolierte Ostitis condensans, eine Leukämie oder eine Osteosklerose bei sklerosierender Osteomyelitis können mit unserer Anomalie verwechselt werden.

In diesem Zusammenhang muß noch die Melorheostose, die Osteosis eburnea monomelica, erwähnt werden, bei der die Knochenverdichtung aber nur ein Glied streifenförmig durchzieht. Sämtliche Autoren haben eine Identität bezw. Verwandschaft oder auch nur irgendeinen Zusammenhang der Melorheostose mit der Osteopoikilie abgelehnt.

Es fragt sich nun, welcher Krankheitsgruppe die Osteopoikilie zuzurechnen ist und welche Aetiologie ihr nach dem heutigen Stande der Wissenschaft zugrunde liegt. Nach Kienböck gibt es 3 große Krankheitsgruppen des Skelettsystems: entzündliche, geschwulstartige und tropische Erkrankungen. Eine geschwulstartige Erkrankung ergreift niemals das Skelett in toto. Eine entzündliche Aetiologie ist bisher nicht erwiesen. Richarz lehnt sie jedenfalls ab, weil Verkalkungen früherer Entzündungsherde anders aussähen und das empfindliche Periost niemals Veränderungen zeige. Nach von Haberer spricht die eigenartige Lokalisation, der persistierende Knorpel und der Verlauf der Linien für eine tropische Störung. Oft wird in der Anamnese Tbc. gefunden, bei anderen Fällen sind Typhus, Lues und verschiedene Infektionskrankheiten angegeben. Albers-Schönberg, Awalischwili, Reiser und Windholz stoßen bei ihren Fällen anamnestisch auf rheumatische Beschwerden. Doch die meisten Autoren haben in der Anamnese nichts finden können. Die Osteopoikilie kommt sehr selten vor. Aus der ganzen Weltliteratur lassen sich bis heute nur 53 Beobachtungen finden. Männer sind doppelt so häufig beteiligt wie Frauen. In der Lokalisation finden sich nur

spärlich Abweichungen, sodaß mitunter die Herde auch in der Meta- und Diaphyse der Röhrenknochen vorgefunden werden können. Die Größe der Herde steht in einer gewißen Beziehung zur Größe des befallenen Knochens und zwar so, daß die größten Herde in der Nähe der großen Gelenke (Knie- und Hüftgelenke) liegen. Meistens beträgt die Größe eines Herdes 4—5 mm, bei einigen Autoren finden wir auch 4—5 cm angegeben. Die Erscheinungsform ist immer die gleiche. Auf dem Röntgenbild sieht man insel- oder streifenförmige Verdichtungen, sodaß ein fleckiges, gesprenkeltes oder, wie bisher zweimal beschrieben, ein gestreiftes Strukturbild entsteht. Je nachdem kann man daher einen nodulären oder einen streifenförmigen Typ annehmen, was allerdings B r ü c k e ablehnt, der die Streifen auf eine Wachstumstörung an der Knorpelknochengrenze zurückführt. Wenn auch viele Autoren die beschriebenen Veränderungen als eine bedeutungslose Strukturanomalie des Skeletts ansehen, so gewinnt der Zustand doch klinisch eine gewisse Bedeutung dadurch, daß er in einer Reihe bisher bekannt gewordener Fälle mit zum Teil außerordentlichen heftigen, arthritischen Schmerzanfällen und mit Anschwellung der Gelenke und Weichteile an den Extremitäten einhergehen soll.

Die Gründe, die für die Annahme eines infektiösen Prozesses als Ursache ins Feld geführt werden, sind zum Teil rein hypothetisch und im ganzen sehr wenig beweiskräftig. Eine ganze Reihe von Gründen, wie familiäres Auftreten, morphologisch verwandte Hautveränderungen, Zusammentreffen mit Fehlbildungen anderer Organe, spricht gegen die Annahme einer infektiös-embolischen Entstehung, wie sie von H a a c k, W a c h t e l und A n d r é befürwortet wird, sondern dafür, daß es sich um eine angeborene und gelegentlich vererbbare Anomalie des Skelettes handelt: Bemerkenswert sind z. B. die blauen Skleren und die verlängerte Blutgerinnungszeit in B o r c h a r d's Fall oder eine von S c h é l e beobachtete Lymphocytose mit erhöhtem Blutdruck. B u s c h k e und

Ollendorf haben gleichzeitiges Auftreten eines Hautleidens festgestellt, das als Dermatofibrosis lenticularis disseminata bezeichnet wird. Zwischen den Veränderungen am Skelett und in der Haut wird von diesen Autoren ein innerer Zusammenhang angenommen und mit der Abstammung beider Systeme aus dem mittleren Keimblatt in Beziehung gebracht. Diese These ist bemerkenswert, weil auch Svab und Windholz ähnliche Beobachtungen bringen, sodaß diese Kombination in etwa 10% der Fälle zu erwarten wäre.

Eine Aenderung der beschriebenen Verdichtungsherde scheint während des Lebens nicht einzutreten, wenn auch Nichols und Shiflett in 17jährigen Beobachtungen eine Zunahme der Herde gesehen haben wollen. Störungen im Kalk- oder Phosphorstoffwechsel ließen sich nie nachweisen.

Viele Autoren haben sich mit der Heredität der Osteopoikilie beschäftigt. Denn mit der Zunahme der Einzelbeobachtungen haben sich die Fälle gemehrt, in denen die Osteopoikilie familär aufgetreten ist. Es kann heute kaum mehr einem Zweifel unterliegen, daß es sich um eine Vererbungserscheinung handelt. Auch in unserem Falle haben wir einwandfrei bei dem Zwillingsbruder dieselben Veränderungen des Knochensystems röntgenologisch nachgewiesen und somit die Osteopoikilie als eine hereditäre Knochenanomalie bezeichnen können. Daß der ganze Erbgang der Osteopoikilie noch unbekannt ist, wird auch von Schinz-Baensch-Friedl bestätigt. Doch sprächen die bisher gemachten Beobachtungen für rezessive, vielleicht männlich geschlechtsgebundene Vererbung.

Den letzten Schleier über die Frage der Osteopoikilie versuchen Schmorl's und Brücke's histologische Untersuchungen zu lüften. Schmorl kommt zu dem Schluß, daß die Herde an Ort und Stelle auf Grund einer angeborenen Anlage aus dem faserigen Anteil des Knochenmarkes entstehen und spricht sich ebenso wie Brücke gegen einen endochondralen Ursprung der Osteopoikilie

aus. von Stubenrauch dagegen will den Nachweis für eine endochondrale Entstehung der Knochenverdichtungsherde geliefert haben. Für die histogenetische Entstehung der Verdichtungsherde nennen Schinz-Baensch-Friedl folgende zwei Möglichkeiten:

1. Die Bildung der Herde geht auf die knorpelige Anlage der Knochen zurück oder

2. die in die knorpeligen Anlagen einwachsenden Gefäße und das von ihnen abstammende Knochenmark sind die Träger der Anomalie.

In unserem Falle sind alle hämatologischen Untersuchungen dieser symptomlosen Anomalie negativ verlaufen. Sicherlich ist die Osteopoikilie als ein Komplex aufzufassen, der sich aus verschiedenen aetiologischen Gesichtspunkten zusammensetzt. In wieweit dieser Anomalie ein abwegiger Verknöcherungsprozeß im Wachstumsalter, Störungen im endokrinen System, eine kongenitale Anlage und eine rezessive Vererbungskomponente zugrunde liegen, kann heute noch nicht mit Bestimmtheit gesagt werden. Jedenfalls werden sich weitere Untersuchungen vornehmlich mit der Klärung der Histogenese der Osteopoikilie, dem Erbmechanismus, einer Kombination mit Dermatofibrosis lenticularis disseminata, rheumatischen Beschwerden, sowie mit einem Zusammenhang mit dem innersekretorischen Drüsensystem zu befassen haben.

Für die hier beschriebene eigenartige Skelettanomalie sind verschiedene Namen geprägt worden. Die Bezeichnung Ostitis condensans generalisata von Steenhuis setzt eine ganz bestimmte Aetiologie voraus, die aber bis jetzt noch nicht erwiesen ist. Brücke spricht von „multiplen Enostosen", an anderer Stelle lesen wir „Osteosklerosis fraglis generalisata", während sich Newcomet des Ausdruckes „Spotted Bones" bedient. Gegen die Bezeichnung Wachtel's „Osteopathia condensans disseminata" ist nichts einzuwenden, doch halten wir mit König den Namen „Osteopoikilie" (Albers-Schönberg) für den prägnantesten.

Zusammenfassung.

In vorliegender Arbeit ist zunächst eine Uebersicht über sämtliche bisher in der Weltliteratur beschriebenen Fälle von Osteopoikilie gegeben worden. Damit ist gleichzeitig jede Ansicht der Autoren über die Frage der Osteopoikilie wiedergegeben worden. Die verschiedenen Hypothesen über die Aetiologie, wie Embolien in den Endarterien der Spongiosa, Lues, achondroplastischer Zwergwuchs, Parathyreoidstörungen, Veränderungen des Calcium- und Phosphorstoffwechsels, kongenitale Anlage, Vererbung und Kombination mit bestimmten Hautefflorescenzen werden kurz erwähnt. Anschließend wird den bisher bekannten Fällen ein weiterer neuer Fall von Osteopoikilie hinzugefügt. Wir beobachten die Osteopoikilie an einem besonders schönem Beispiel. Die Lokalisation unserer Anomalie entspricht den bisherigen Beobachtungen. Die allgemeine Annahme, daß es sich bei der Osteopoikilie um ein familiär erbbares Leiden handelt, wird durch den gleichzeitigen Nachweis der Knochenanomalie an einem Zwilling bestätigt. Nach einer kurzen Zusammenfassung der bisherigen Kasuistik, wird der Begriff der Osteopoikilie eingehend erläutert und differentialdiagnostisch von verschiedenen ähnlichen Knochenveränderungen abgegrenzt. Zum Schluß wird auf die Bedeutung der Osteopoikilie hingewiesen.

Es ist mir angenehme Pflicht, Herrn Oberstabsarzt Prof. Dr. Dieterich für die freundliche Zuweisung des Themas und für die Uebernahme des Referates meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Ich versichere ehrenwörtlich, vorliegende Arbeit selbständig, ohne fremde Hilfe angefertigt zu haben.

Wendelstein.

Literatur-Verzeichnis.

1. Albers-Schönberg: Fortschr. d. Rö. Strahlen 1915/16, 23, S. 174.
2. André, z. f. Chirurg., 64. Jahrgang, S. 2603, 1937.
3. G. Awalischwili, Rö.-Pr. 2 (1930).
4. H. Brücke, Dtsch. z. Chirurg. 239 (1933).
5. Buschke u. Ollendorf, Dermatol. Wochenschr. Bd. 86, S. 257.
6. Van Dorp-Beucker, Nederlandsch. Tijdschr. v. Geneesk., Jahrgang 72, Nr. 8, 1928.
7. H. Erbsen, Klin. Wochenschr. 1934.
8. Gluck, B., Rö.-Pr. 1, 1929 II.
9. Guillain, G., Mollaret, P., Bull. Scc. med. Hope Paris, 1930.
10. Haack, Z. Bl. f. Chirurg. 1931, S. 1687.
11. Kahlsdorf A. Rö.-Pr. 1930, 2.
12. Kappis: Allg. u. spez. chirurg. Diagnostik.
13. Kienböck, Wiener med. Wochenschr. Jg. 53, 1903.
14. Köhler Alban: Grenzen des Normalen und Anfänge des Pathologischen i. Rö.-Bild 1928.
15. König, Z. f. Chirurg., 57 Jg., S. 1504.
16. E. Kreuter, Z. f. Chirurg., 63 Jg., S. 2368,
17. Lange, Karl, Denkschr. d. kaiserl. Akademie der Wissensch. Mathem.-naturwissensch. Klasse, Wien, 1935
18. Ledoux-Lebard, Chabaneise u. Dessane, Journal d. Radiol. électrol 1916/17, 2, S. 133
19. Moreau, J. d. Rediol. électrol 3 S. 318.
20. Newcomet W., Spotted bones, Americ. Journal of Roentgenology, 1929, 22.

21. Reye u. Lorey, Fortschr. Rö.-Str. Bd. 30, 1923.
22. Richarz, Fortschr. Rö.-Str., Bd. 28, S. 87/1921
23. Schéle, Acta radiologica, Bd. 1, 1921/22.
24. Sitenko, M., Z. Org. f. d. ges. Ch. u. ihre Grenzgebiete, 52/1931.
25. G. Schmorl, Fortschr. Rö.-Str., 44 (1931).
26. Steenhuis, Acta radiologica, Bd. 5, S. 373, 1926.
27. v. Stubenrauch, 64. Jg., S. 27766, 1937.
28. Voorhoeve, N., Acta radiologica, Bd. 3/1924.
29. Wachtel, Fortschr. Rö.-Str., Bd. 27/1921.
30. R. Winkler, Z. f. Chirurg., 63. Jg., S. 1050.
31. F. Windholz, Fortsch. R.-Str., 45 (1932).
32. Mascherpa, Wilcox, Bernuth, Gandy, Z. f. Radiologie 1931, 1933, 1934, 1935,

Lebenslauf.

Am 18. Juli 1913 wurde ich zu Wilhelmshaven als Sohn des Kapitänleutnants a. D. K. E. Wendelstein geboren. Nach vierjährigem Besuch der Volkschule trat ich in das humanistische Gymnasium zu Ettal ein, später besuchte ich das Neue Gymnasium zu Bamberg, woselbst ich die Reife erlangte. Dem Studium der Medizin und Zahnheilkunde widmete ich mich zunächst in Kiel, München und Graz, später in Erlangen, Tübingen und Berlin. Die zahnärztliche Vorprüfung bestand ich in Kiel, die ärztliche in Erlangen. Die zahnärztliche Staatsprüfung bestand ich in Erlangen, wo ich am 10. Oktober 1935 zum Dr. med. dent. promovierte. Am 1. November 1935 trat ich in die San. Offz. Anw. Laufbahn ein und verbrachte nach meiner Truppenausbildung in Tübingen 2 Semester auf der militärärztlichen Akademie in Berlin. Die ärztliche Staatsprüfung bestand ich am 31. August 1937 in Tübingen, seitdem befinde ich mich als Unterarzt am Standortlazarett Würzburg.